
.Net
La faculté
Seek Knowledge





ictère du NNé

NNé = < 28 j

- Colorat° jaune des tégum^ts + muq due à ↑ bilirubine de 10 à 40 mg/l
  - ↳ Ictère précoce : avt 24h de vie
  - ↳ " tardif : 5e - 6e j de vie
  - ↳ " persistant = prolongé : persiste au delà du 10e j de vie.
  - ↳ " grave : bilirubine > 200 mg/l + Risque d'ictère nucléaire
- très frqt ictère à bilirubine libre +++ (selles + urines colorées)
- grave = neurotoxicité de la bilirubine libre ⇒ destruct° NGC (ictère nucléaire) + risque anémie à suite à hémolyse imp

⚠ Ictère à BC → urgence chir (cholestase néonatale) = risque de cirrhose biliaire

Rappel physiologique :

Sénéscence des GR après 120 j ds SRE

↓ dégradat°

- globine → AA
- Hème
  - ↓ Hème oxygénase + billiverdine réductase
  - Bilirubine (BNC) (libre) = liposoluble = toxique
  - ↓ entrée ds hépatoc grace à transporteur albumine+++
  - Conjugaison (bilirubine glucuronyl transférase)
  - BC = hydrosoluble = nn toxique
  - ↓ éliminat° ds la bile
  - intestin
    - β glucoronidase intest ↙ BNC → Réabsorpt° = cycle entéro-hépatique (→ retour à l'entrée ds hépatoc)
    - β ↘ Stercobiline → selles; + urobiline → urines

Physiopath :

- **Particularités du métabolisme de la bilirubine chez NNE :**
  - produ ct° de BNC imp car masse totale de Hb imp (↗ 16-18 g/l) + DDV GR ↓↓ + activité BGtransférase ↓ à la naissance + capacité de l° à l'albumine ↓
- **facteurs influençants métabolisme de BNC :**
  - hypoglycémie : perturbe activité de glucuronyl-transférase
  - hypothermie : sécrét° adrénaline
    - ↙ active hème oxygénase
    - ↘ active lipolyse → ↗ AG libres = l° à albumine déplace l° bilirubine - albumine

- acidose métabolique : suite à infect°
  acides organiques déplacent la l° albumine - BNC
- médicaments : idem (Diazépam, Digoxine, Oxacilline, Aspirine
  ou compromettent conjugaison (Chloramphénicol)
- hypoalbuminémie → prématuré +++

* **Mécanismes de l'hyper BNC :**

① Hyper product° : hémolyse pathologique, Résorpt° d'hématome, polyglobulie.

② Perturbat° l° albumine - BNC - hypoalbuminémie
- médicaments
- acidose
- hypoxie

③ Défaut conjugaison : déficit enz
- médicaments

④ Défaut d'excrét° : - atrésie des voies biliaires extra-hépatiques
- obstacle extra hépatique
- Htite

⑤ Accélérat° de la réabsorpt° : obstacle digestive
- retard d'alimentat° orale

⚠ **Signes d'ictère nucléaire** :
- cri perçant
- hypertonie axiale + paroxysme en opisthotonos
- dystonie des mbres + mvts choréo-athétosique
- trbles occulomotricité = regard en coucher de soleil
- convulsion

FDR :
- prématurité
- hypoglycémie
- infect°
- hypoT°
- souffrance fœtale + acidose
- ATCDs F hémolyse néonatale

Etiologies : **Enquête** :

Ictère du 1er J de la vie est tjrs pathologique

- Interrogatoire : grpage mère + ATCDs obstétricaux
- Ex. physique :
  - pâleur + SPMG + HPMG
  - Σd Hgique, céphalhématome
  - signes infect° néonat.
  - ex. neuro +++
- Biologie :
  - groupage phénotypé mère + NNé.
  - dosage de bilirubine totale + libre + conjg
  - Test Coombs direct chez NNé
  - Hémogramme, taux de rétic, frottis sg
  - +/- bilan infectieux

Ictère NNé à BNC

Hémolytique (précoce < 24h)
[Anémie + SPMG + ictère]

- **Immunologique**
  - Incompatibilité Rhésus
  - " ABO (le plus fréquent)
  - Autres incompatibilités
- **Non immunologique**
  - constitutionnelle
    - Sphérocytose (Minkowski Chauffard)
    - déficit enz du GR
    - mdies Hb : Drépano, thalassémie
  - Infect° materno-fœt
  - toxique

Non hémolytique [illegible]

- ↳ Immaturité hépatique :
  - ictère simple isolé (J2, J3)
  - Prématurité
  - ictère au lait maternel
  - [illegible]
- ↳ Obstruct° digestive (sténose du pylore)
- ↳ Déficit enz conjugaison
  - Crigler Najjar (total)
  - Gilbert (partiel)
- ↳ médicaments
- ↳ Hypothyroïdie congénitale

TRT :

① Photothérapie +++ :

- Principe : photo-décomposit° de BNC en métabolites hydrosolubles → éliminés par bile + urines
- conventionnelle / intensive
- Indicat° : bilirubine totale > 200 mg/l (48h)
  - si < 117 mg/l → rebond
- Précaut° : protect° oculaire
  - surveillance T° (risque d'hyperT°)
  - ↑ apports hydriques de 20cc/kg
  - Arrêt si BIL < 130 mg/l
- Effets II : - trbles digestifs - selles fréqtes
  - hyper T°
  - Pertes eau
  - lésions rétiniennes si œil non protégé
  - bébé de Bronze

② L'exsanguinotransfusion :

- Échangemt lent du sg du NNé par sg frais d'un donneur ↳ < 72h, T° 25-30°
- permet de → épurer le sg de BNC
  → éliminer les Ac d'origine ♀
- via la veine ombilicale, 5cc → 15cc de sg / fois
- asepsie +++
- Transfuser 180 cc/kg (2-3 x masse sg)
- si IFM Rhésus → sg Rh⊖ iso-grpe du NNé
- " " ABO → sg grpe O iso-Rhésus du NNé
- cplct° : - TDR card, arrêt cardiaque, surcharge volémique, embolie gazeuse
  - hypoglycémie, HCa, HK, acidose
  - Infect°

3) Autre :
- transfusion sg → si anémie
- Perfusion alb
- Inducteurs enz de conjugaison
- Perfusions Ig (si infect° ?)
- Arrêt médicam^ts^ en cause
- correct° des FDR : hypo T°, hypoglycémie, acidose,

• ictère simple du NNé :
- bénin = physiologique
- J3-J5 régresse spontaném^t^ (J10)
- ∅ ictère nucléaire
- ∅ anémie, ∅ SPMG
- peu intense : bilirubine < 150 mg/l
- du au retard maturat° hépat
• Incompatibilité ABO : ♀ O, NNé A+++ / B / AB
- ictère précoce
- Test Coombs ⊖ / faiblem^t^ ⊕
- peut atteindre 1er Né.
- ∅ prévent°

Anémie du NNé

- Hb < à
  - → 13,5 g/dl = sg du cordon
  - → 14,5 g/dl = 48h de vie
  - → 14 g/dl = 7e → 8e j de vie
  - → 10 g/dl = > 1 sem de vie

- anémie NNé survient
  - ↙ en anténatal = anémie fœtale
  - ↘ à la naissance

- grave = Pc vital en jeu (choc hypovol.)
  si perte > [illegible]

Rappel physiologique

- Hématopoïèse in utéro : débute vers 3e sem de gestat°
  - ↳ 3 stades :
    - → mésenchymateux : au n° des îlots sg ds sac vitellin. Hb Gower I, II
    - → hépatique : 35e j : foie puis rate (3e → 6e mois) Hb F ($\alpha_2\gamma_2$)
    - → médullaire : 4e mois et à partir 7e mois = os principal organe hématopoïétique
      HbA + HbF

⚠ à partir 3e mois → commence la synth. β de Hb
c'est pour cela les hémoglobinopathies β (β thalassémie + drépanocytose)
ne se manifestent qu'après l'âge 3 - 6 mois

- A la naissance : NNé à terme reçoit une transfusion placento-fœtale 50 - 125 ml :
  3/4 la 1re min + 1/4 ds 5 min suivante lors accouch.t par voie basse
  - la transfusion ↓ si on clampe très tôt le cordon
  - NNé au dessus du placenta lors d'une césarienne

- Volume sg total : 80 - 85 ml / Kg + ∃ polyglobulie et macrocytose physiologique + érythroblastose < 5 %

⚠ Hb ↗ ds 1ères h de vie puis ↓ ds 24 h suivantes

- taux de réti ↗ 3 - 7 % puis nle fin 1re sem
- DDV GR ↓
- GB = 12 000 (PN++ 1re sem, puis Lymphocytes+++ → 4 ans)

Physiopath :

3 mécanismes anémie
- Hémolyse+++
- Hgie
- défaut de product° centrale

Clinique :

Pâleur + ictère + Tachypnée + Tachycardie > 160/' + léthargie + fatigue + gain pondéral insuffisant.

Anémie A :
- choc Hypovolémique : pâleur + détresse resp. + collapsus + IC
  Pc vital en jeu

Anémie chr : ictère + SPMG + pâleur
si hémolyse sévère in utéro = tableau d'anasarque fœto-placentaire

Scanned by CamScanner

Etiologies :

+++ enquête étiologique
- → anamnèse
- → examen clinique
- → Biologie :
  - FNS + taux de rétic
  - groupage phénotypé mère + NNé.
  - Test Coombs direct chez Ⓔ
  - dosage Bilirubine

① Anémie par spoliat° sg :

- Hgie A : pâleur intense + signes de choc + souffrance foetale Â + détresse néonat ∅ HSMG.
  ⇒ anémie normoc, normochr + rétic nle puis ↗
- Hgie récente : pâleur +++ +/- signes IC +/- HPMG.
- Hgie chr : ictère. ⇒ anémie ferriprive

Hgies prénatales occultes :

- transfusion foeto-maternelle = saignem^t du foetus ds circulat° maternelle :
  - passage GR en petite qtt < 0,5 ml, qtt totale = 4 cml ⇒ anémie NNé.
  - causes :
    - amniocentèse traumatique
    - version par manœuvres externes
    - trauma placentaire après chute
    - HRP.
  - Peut être :
    - → Â : - mort in utero
      - souffrance foetale inexpliquée
      - liq amniotique teinté
      - anlie, FC foetus
    - → chr : pâleur +++
  - Dc : Test de Kleihauer : prlvt pécoce (< 72h) du sg maternel + sur une lame ds milieu acide : les GR foetales (HbF) se colorent en sombre
    GR Adultes = Fantômes.

- transfusion foeto-foetale = chez les jumeaux
  - Chez jumeaux monozygotes lorsque la g^sse est monochoriale = fusion des placenta
    anastomoses vx ds syst artériel placentaire d'un jumeau = transfuseur
    et le syst veineux de l'autre = transfusé
    - → anémie + hypot
    - transfusé : poids > transfuseur + polyglobulie
      +/- trbles d'hyperviscosité sg = IC, détresse resp, trbles nerveux
  - la ≠ Hb est > 5 g/dL
  - Pc sévère pour les 2 enfts : transfusé +++

② Anémie par hémolyse : la plus fréquente

- clinique : ictère + anémie + HSPMG voir anasarque foeto-placentaire
- Biologie :
  - anémie microcytaire hypochrome + taux de rétic ↑
  - Frottis sg : érythroblastose.
  - test Coombs direct ⊕.
  - ↑ BNC.
- causes :
  - → incompatibilité foeto-maternelle : foetus à un Ag érythrocytaire correspondant à Ac développé chez la mère + passe la barrière placentaire. IgG.
    - incompatibilité Rh : ♀ Rh⁻ , NNé Rh+
    - " ABO : ♀ O , NNé A+++, B, AB
    - " ds s/grpes.
  - → Déficit enz intra-érythrocytaire :
    - déficit en G6PD
    - " " Pyruvate-Kinase
    - autres
  - → trble morphologique du GR : Sphérocytose héréditaire = mdie Minkowski Chauffard.
  - → hémoglobinopathies : α thalassémie → anémie microcytaire
  - → infect° B / virales : rubéole, CMV, herpès, syphilis, Toxo, ...

③ Anémies centrales : peu fréquentes

- → congénitales :
  - mdie de Blackfan-Diamond : érythroblastopénie congénitale + Σd malformatif
    TRT → CTC / greffe de moelle.
  - anémie de Fanconi
  - ostéopétrose
- → Prématuré.
- → acquises :
  - infect° néonatales / congénitales.
  - envahisst : leucémie, neuroblastome.

TRT : En cas d'urgence : anémie Â :

↳ mise en condit° :
- Transfert en soins intensifs
- le mettre ds incubateur / table de réa + posit° de sécurité
- assurer liberté des VAS + O_2 humidifié, réchauffé voir intubat°.
- monitorage cardio-resp.
- 2 Voies d'abord.

Hgies per natales : accidents obstétricaux + anlies placentaires

- Placenta Praevia marginal +++
- décollemt placentaire : HRP → anémie, anoxie → mort sauf si césarienne en urgence.
- lésion traumatique du placenta (cesarienne) → Hgies massive + mort prénatale +++
- lésion du cordon : - ammiocentèse traumatique
  - accoucht traumatique
- rupture de vx anles : varice, anévrysme, vx aberrant, insert° vélamenteuse
- Hgie / transfusion foeto-placentaire

Hgies post natales :

Extériorisées :
- Hgies digestives
- hématuries
- Prlvts répétés
- Hgies pulm
- " omsilicale

apparentes :
- Céphalhématome
- hématome s/cut
- ecchymoses, pétéchies

internes :
- intra-crânienne
- intra ventriculaire
- s/ durales
- s/capsulaire du foie
- surrénalienne
- rate, rétropéritoine

- les causes :

• mdie Hgique du NNé : par carence en vit K → carence en facteurs vit K dpdts : II, VII, IX, X
  - gravité liée à l'importance du saignemt ou sa localisat° (cérébro-méningée)
  - causes : → insuff d'apport anté-natal en vit K ↗ faible transfert placentaire ↘ faible réserve hépatique foetale
    → apport exogène réduit
    → Zse endogène insuff par ∅ flore B° ds intestin à naissance.
    → immaturité hépatique
  - Début du saignemt 2e → 7e J . Hgies digestives +++, omsilicale, cut, rétine, surrénale
  - bio : TP ↓ + TCK ↗

⚠ ∃ formes précoces : prématuré, prise AVK par mère, anticonvulsivants chez mère, ATB mère (Rifampicine)
∃ forme tardive : nourris par lait maternel (pauvre en vit K)

• CIVD
• thrombopénie constitutionnelle / acquise.
• déficit constitutionnel en fact de coag° : ex : hémophylie

↳ **TRT symptomatique :** Transfusion.

- grpage NNÉ + Test Coombs + grpage phénotypé de mère
- Règles de compatibilité très particulières : compatible [illegible] avec Ac de mère
  - ↳ si incompatibilité Rh → Rh (−)
  - ↳ " " ABO → O

→ Sg frais (< 72 h) pour éviter hyperbilirubinémie + hyperK.

* qtté à transfuser = ($Hb_{cible} - Hb_{NNÉ}$) × Poids × 3 (culot globulaire)
  × 6 (sg total)

↳ **TRT spécifique :**

- exsanguino-transfusion ds les iso-immunisat°
- Plasma frais congelé (en perfusion 20 cc/kg) pour ↑ [ ]° facteurs vit K dpdts.
- vit K (1 mg/kg/J pdt 3 J en IV)   1 ampoule → 10 mg.

↳ surveillance stricte.

∴ en dehors de l'urgence :

- H° (E) + mère.
- explorat° à visée étiologique.
- TRT étiologique.

∴ **TRT préventif :**

↳ **mdie Hgique :**
- vit K chez tt NNÉ : 2 mg per os / 1 mg en IM. le plutôt < 6 h.
- chez tt mères traitées par Barbituriques, anti-épileptiques :
  10-20 mg vit K en IM / sem les 2 derniers mois g^sse.
  et 10 mg vit K en IM 4 h avt accoucht.
  et 5 mg vit K en IM au NNÉ.

↳ **iso-immunisat° Rh :** chez tt ♀ Rh − nn immunisées / nullipares : Ac anti D 72 h après accoucht.

Répéter chaque naissance / ABRT.

Anémies carentielles

anémie = ↓ taux Hb → < 10 g/dl → 3 - 24 mois
→ < 11,5 g/dl → 2 - 12 ans
→ < 12 ♀ et < 13 ♂ → 12 - 18 ans

. anémie carentielle la plus fréquente surtt carence en fer → 1ᵉ cause d'anémie en pédiatrie
car besoins en fer très imp chez Ⓔ = croissance → risque de carence ↗
↓ surtt à 2 périodes → 0 - 3 ans / Puberté

* Facteurs nécessaires à l'érythropoïèse :
Fer + vit B_9 et B_{12} (FAP) + vit C, B_1, B_6, B_2 + hormones (érythropoïétine) + prot.

① anémie par carence en fer :

. Rôles du fer ds organisme :
→ Fer fonctionnel : Hb⁺⁺⁺⁺, myoglobine, enz
→ Transport : Transferrine
→ Réserves : Ferritine + hémosidérine
+ Rôle imp ds syst immun et maturat° SNC (Σse de Dopamine)

* Métabolisme du fer : en circuit fermé.
. Sources : dégradat° GR sénescents (hémolyse) + voie digestive (apport exogène) (absorpt° 10%) → viande rouge, abats, oeufs, poissons, lait, légumes
↗ par vit C
↘ par Ca.
. Pertes : presque 0 : saignemt + phanères (desquamat° ε)
. transporteur : sidérophylline.

* Contenu du fer ds organisme
↳ au cours de Gsse : fœ très accumule le fer surtt 3ᵉ trimestre
donc : Prématurité ou carence maternelle sévère → ↓ stock néonat
↳ à la naissance à terme : stock du fer = 75 mg/Kg dont 75% = Hb circulante.
préma : 64 mg/Kg

* besoins en fer :
- avant 4 mois : 0,5 - 1 mg/J.
- de 5 - 12 mois : 11 mg/J
- de 1 - 3 ans : 7 mg/J
- de 4 - 12 ans : 10 mg/J
- Ado : ♀ : 16 mg/J ♂ : 13 mg/J

⚠ - après diversificat° alimentaire l'absorpt° = 10%
- cet apport doit permettre de doubler le stock à 1 an
quadrupler " à 3 ans.

* 3 phases évolutives de la carence martiale :
↳ Phase 1 : infra clinique = ↓ stock au n° foie, rate, MO = ↓ Ferritine
↳ Phase 2 : ↓ transfert du fer vers GR = ↓ coeff de saturat° + ↗ capacité totale de Fixat (TIBC)
↳ Phase 3 : anémie microcytaire. TIBC = Fer / ... = 30% nle

* Conséq de la carence en fer :
  - anémie
  - retentist sur la croissance
  - affecte le dvlpt neurologique et cognitif : trbles de l'apprentissage, trbles du comportemt et attent°, trbles du sommeil
  - infect° à répétit°

Dc ⊕ de l'anémie par carence en fer :

→ Clinique : - Pâleur, asthénie, irritabilité, malaise chez l'ado
- infect° ORL, pulm, digestives
- retentist sur phanères, muqueuses : glossite, ongles cassants, perlèche
- trbles du comportemt alimentaire : PICA, géophagie
- anorexie, mauvaise croissance, retard Dvlpt psycho-mot

à l'examen : Pâleur, décolorat° des conjonctives
+/- SPMG, HPMG
souffle syst f°.

→ Biologie : - anémie microcytaire hypochrome +/- Pseudopolyglobulie
- CCMH < 30%, VGM → < 70 fl à 1 an ; < 73 fl de 2-6 ans ; < 80 fl > 6 ans
+/- hyper PQ
- Rétic nle ou ↓
- RDW ↑ (nle = 14-15%)
- Frottis sg : microcytose, hypochromie, anisocytose, poïkilocytose, elliptocytose
- Ferritine ↓ < 12 ng/ml
- Fer sérique ↓ (nle 70-120 μg/100ml)
- CSS ↓ < 10-12%
- TIBC ↑

Dc ≠ :
- anémie infl° → microcytose + hypochromie mais ferritine nle/↑ (Néoplasies (leucémie), infect°, mdies de syst ; Fer stocké ds MΦ et n'est pas utilisé ds Σ de Hb)
- Thallassémie → microcytose
- anémie sidéroblastique : défaut d'incorporat° du fer ds l'hème

Etiologies :
↳ ↓ stock du fer à la naissance :
- carence martiale maternelle
- faible poids de naissance
- pertes sg néonatales
- Préma
- clampage précoce du cordon ombilical

↳ Défaut d'apport : ++ allaitemt maternel exclusif prolongé
↳ malabsorpt° : mdie cœliaque, APLV.
↳ saignemt chronique : APLV, œsophagite sur RGO, gastrite à HP, ulcère, polype,

TRT: corriger l'anémie + reconstituer les réserves + traiter l'étiologie+++

- fer par voie orale Ⓔ 3-6mg/Kg/J en 1-2 prises → réponse réti°c 4e J de TRT
  (Ad) 60-65mg/J en 2-4 prises
- fer en IV
- transfusion sg: si anémie mal tolérée
- Prévent°:
  - supplémentat° des ♀ enceinte, en fer
  - allaitement maternel jusqu'à 6 mois puis diversificat°
  - ϕ lait de vache avant 1 an
  - TRT préventif des Ⓔ à risque: préma, petit pds de naissance

B) anémie par carence en FAP:

• Rappel + physiopath:

- vit B12 Σsé par micro-organismes → retrouvée ds prot animales: foie, oeufs, boeuf.
  se lie au FI Σsé par muq gastrique = fundus
  absorpt° au n° iléon → MO+++ + autres tissus
  Stockée au n° foie, couvre les besoins pdt 3-4 ans.
- Folates → légumes verts frais, fruits, céréales, foie, jaune d'oeuf.
- carence en FAP = trbles de Σse ADN → ↓ nbre de mitoses érythroblastiques
  ↓
  macrocytose globulaire + asynchronisme de maturat° nucléo-cytoplasmique → hémolyse intra médullaire des érythroblastes + érythropoïèse inefficace
  + mégaloblastose des tissus à X° active (muq digestive+++)
  + trbles de Σse composants myéliniques (B12)

:Dc ⊕:

→ Clinique:
- anorexie, irritabilité, diarrhée, vmssts, stagnat° pondérale
- glossite, lésions cut + muq
- Pâleur, susceptibilité aux infect°
- atteinte neurologique: mvts anormaux, convulsion, RPM (IRM: atrophie céréb + défaut de myélinisat°)
  neuropathie ss bilat des MI

→ Biologie:
- anémie macrocytaire arégénérative + leucopénie et thrombopénie
- FS: macrocytose, PN hypersegmentés
- moelle: riche + hyperplasie érythroblastique
- Dosage sérique de vit B12 et B9 ↓

Etiologies :

↳ Carence en B12 :

- trbles du métabolisme intraɕ
- anlie du transport de vit B12 (déficit cong en transcobalamine II)
- Ⓔ allaité par mère végétarienne
- malabsorptⁱ d'o. intest : résectⁱ du grêle, MC, sténose du grêle, anse borgne, Botriocéphale.
- mdie de Biermer : déficit en FI lié à gastrite AI (Ac anti FI)

↳ Carence en folates :

- carence d'apport : Malnutritⁱ, Prém.. lait de chèvre exclusif
- malabsorptⁱ : mdie coeliaque, cong..
- excès d'utilisatⁱ : hémolyse chronique fortemt régénérative.
- qlq TRT

TRT :

- si malabsorptⁱ → B12 en Parentéral (hydroxycobalamine)

⚠ administratⁱ des folates à un patient souffrant d'une carence en B12 peut déclencher ou aggraver la neuropathie B12